

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1940

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jeanne LÉOTARD

Née le 30 Juin 1911 à Pont-Saint-Espirit (GARD)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
du
"SYNDROME DES CARDIAQUES NOIRS"
d'AYERZA

Président : M. BÉNARD, Professeur

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1940

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jeanne LÉOTARD

Née le 30 Juin 1911 à Pont-Saint-Esprit (GARD)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
du
"SYNDROME DES CARDIAQUES NOIRS"
d'AYERZA

Président : M. BÉNARD, Professeur



FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Le Doyen TIFFENEAU.

I. — PROFESSEURS

Anatomie.	MM.
Physiologie	ROUVIÈRE.
Physique médicale	LÉON BINET.
Chimie médicale.	STROHL.
Bactériologie.	POLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRÉ.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
	PASTEUR-VALLERY-
	RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique.	LEROUX.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BÉNARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
	FIESSINGER.
Clinique médicale.	LOEPER.
	RATHERY.
	LEREBOULLET.
	NOBÉCOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	CUNÉO.
Clinique des maladies infectieuses	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique chirurgicale.	LENORMANT.
	VELTER.
Clinique ophtalmologique.	CHEVASSU.
Clinique urologique	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique d'accouchements	LÉVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique	OMBRÉDANNE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	HARVIER.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAÎTRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Pierre DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale	M. VILLARET.
Clinique propédeutique.	TROISIER.
Clinique de la Tuberculose	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	LAUBRY.
Clinique de cardiologie	Clovis VINCENT.
Clinique de neuro-chirurgie	N...
Assistance Médico-Sociale	HAZARD.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE.	Pathologie chirurgicale.	GIROUD.	Histologie.
BARIÉTY.	Pathologie médicale.	HAGUENAU.	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne) . . .	Pathologie médicale.	HALPHEN.	Oto - rhino-laryngologie.
BESANÇON (Justin) . . .	Hydrologie.	JOANNON.	Hygiène.
BONNET.	Bactériologie.	LACOMME.	Obstétrique.
BOULANGER.	Chimie.	LANTUÉJOUL.	Obstétrique.
BOULIN.	Pathologie médicale.	LAVIER.	Parasitologie.
BROUET.	Pathologie médicale.	LELONG.	Pathologie médicale.
BULLIARD.	Histologie.	LEMAIRE.	Pathologie expérimentale.
CACHERA.	Pathologie médicale.	LENÈGRE.	Pathologie médicale.
CORDIER.	Anatomie.	M ^{lle} J. LÉVY.	Pharmacologie.
COSTE.	Pathologie médicale.	MARCHAL.	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger) . .	Urologie.	MÉNÉGAUX.	Pathologie chirurgicale.
DELARUE.	Anatomie pathologique.	MOLLARET.	Pathologie médicale.
DELAY.	Pathologie médicale.	MOUQUIN.	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.)	Physique.	PATEL.	Pathologie chirurgicale.
DESOILLE.	Médecine légale.	PETIT-DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
DIGONNET.	Obstétrique.	RENARD.	Ophthalmologie.
DOGNON.	Physique.	RICHET.	Physiologie.
FÈVRE.	Pathologie chirurgicale.	SÈNÈQUE.	Pathologie chirurgicale.
FUNCK-BRENTANO. . . .	Pathologie chirurgicale.	SICARD.	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD.	Parasitologie.	SOULIÉ.	Pathologie médicale.
GARCIN.	Pathologie médicale.	SUREAU.	Obstétrique.
M ^{lle} GAUTHIER-VILLARS.	Anatomie pathologique.	TURPIN.	Pathologie médicale.
GAYET.	Physiologie.	WILMOTH.	Pathologie chirurgicale.
DE GENNES.	Pathologie médicale.		

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE.	Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS.	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET.	Pharmacologie.	LE LORIER.	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
GUÉNIOT.	Obstétrique.	VAUDESCAL.	Obstétrique.
HEITZ-BOYER.	Pathologie chirurgicale.		

**IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.**

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
BRULÉ.		BROCQ.	
CATHALA.		CADENAT.	
CHABROL.		GATELLIER.	
CHEVALLIER.		DE GAUDART	
DONZELOT.		D'ALLAINES.	
DUVOIR.		LEVEUF.	
GASTINEL.		MOULONGUET	
HUGUENIN.		MOURE.	
LAROCHE (G.)		QUENU.	
LIAN.			
MOREAU.			
PIÉDELIEVRE			
SÉZARY.			
		MM.	
		ECALLE.	} Clinique obstétricale.
		METZGER.	
		PORTES.	
		VIGNES.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDoux-LEBARD.	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552823_0037

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE,
M. LE PROFESSEUR Henri BÉNARD,
Médecin de l'Hôtel-Dieu.

*Qui a bien voulu nous confier le
sujet de cette thèse et nous encour-
ager par ses conseils.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX.

A MES PROFESSEURS
DE L'INSTITUT DE MÉDECINE COLONIALE.

A MON FIANCÉ.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE.

*Qu'ils trouvent ici l'expression
de toute mon affection et de ma
reconnaissance.*

A MON FRÈRE ET A MA SŒUR.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE.

A TOUTE MA FAMILLE.

A LA MÉMOIRE DE M^{lle} M. MAURAN.

A M. L'ABBÉ Joseph GUÉRIN.

A M^{lle} LE DOCTEUR Marthe BLAVETTE.

AU R.P. RIQUET.

A MES CAMARADES
DE LA CONFÉRENCE PASTEUR.

AU DOCTEUR André ROBIN,
de l'Hôpital Sainte-Marie.

AUX MÉDECINS DES HOPITAUX MILITAIRES
DE DAMAS ET DE BEYROUTH (Syrie),
qui furent mes premiers maîtres.

HISTORIQUE

Laënnec, en 1828, décrivait la dilatation de l'artère pulmonaire dans les affections chroniques des poumons (1).

En 1829, Andral (2), plus tard Bouillaud, Dietrich, Bamberger avaient observé des lésions de sclérose de l'artère pulmonaire.

En 1866, Blanchez (3) rapporte l'observation d'une femme de 29 ans présentant une cyanose très marquée des lèvres, qui s'accroissait encore au cours des accès de dyspnée. L'autopsie de cette malade montra des plaques athéromateuses de l'artère pulmonaire et un coagulum fibrineux obturant presque la branche droite.

D'autres auteurs ont rapporté des observations analogues et montré la fréquence des altérations de l'artère pulmonaire (Klob, 1865; Remy, 1874; Traube, 1878). Sauné, Eymery (4) et Lancereaux font remonter les causes de l'artérite pulmonaire à la vieillesse, à la goutte et à l'alcoolisme.

Romberg (5), en 1891, rapporte le cas d'un homme

1. LAENNEC: *Traité de percussion médiate*, 1828, p. 629.

2. ANDRAL: *Précis d'anatomie pathologique*, 1829, p. 384.

3. BLANCHEZ: *Gazette des Hôpitaux*, février 1866.

4. Les thèses de SAUNÉ (1874), EYMERY (1889) apportent des données anatomo-pathologiques et pathogéniques.

5. ROMBERG: *Deut. Arch. für Klin. Med.*, p. 197.

âgé de 24 ans qui présentait une sclérose extensive de l'artère pulmonaire et de ses branches et une hypertrophie du ventricule droit sans cause apparente. La dyspnée et la cyanose étaient les symptômes prédominants durant quelques mois avant sa mort.

En 1896, dans la conclusion de son travail, Sansom (6) note que les artérites pulmonaires sont dues le plus souvent à l'extension d'une endocardite septique, mais que l'inflammation peut être due à la syphilis. Il mentionne les malformations congénitales (sténose de la mitrale) comme un facteur étiologique important de l'artérite et de l'athérome de l'artère pulmonaire.

Letulle (7), en 1897, cite l'emphysème et les différentes intoxications.

Tel était l'état de la question, lorsque, le 11 août 1901, le professeur Abel Ayerza, de Buenos-Aires, signalait dans une leçon de clinique non publiée, le premier cas d'une affection qu'il appelait « *cardiaco negro* ». Il donnait ce nom imagé de « *cardiaco noir* » à un malade, vieux tousseur, dont la face et les extrémités présentaient une couleur lie de vin caractéristique et chez qui on observait en outre une dyspnée intense, de l'oligurie, de la somnolence, et signe qui avait échappé jusqu'aux derniers jours de sa vie: de la polyglobulie.

L'autopsie révéla de l'emphysème, de la congestion

6. SANSOM: *Twentieth century Practice of Medicine*, 1896, p. 522.

7. LETULLE: *Traité d'anatomie pathologique*. Plus tard; LETULLE et JACQUELIN: *Anévrysme syphilitique de l'artère pulmonaire* (*Arch. des mal. du cœur*, Sep. 1920, p. 385.)

pulmonaire, une dilatation bronchique avec peribronchite, une hypertrophie du cœur droit qui contrastait avec l'intégrité du cœur gauche; les valvules étaient intactes.

Pour Ayerza, l'asystolie du cœur droit était la conséquence de l'obstacle opposé par la sclérose pulmonaire à la petite circulation (8).

En 1905, un élève d'Ayerza, P. Escudero, montrait que l'hypertrophie du ventricule droit était due à l'artériosclérose généralisée de l'artère pulmonaire. Cette opinion fut soutenue par d'autres élèves d'Ayerza dans leur thèse (Arrillaga en 1912, Marty en 1919).

En 1910, Giroux (9) consacre sa thèse à l'étude de la sclérose de l'artère pulmonaire; et, en 1911, Escudero (10) résumait son avis en ces termes: « La maladie d'Ayerza est due à la coexistence de la sclérose de l'artère pulmonaire et de la syphilis bronchique. »

En 1912, Arrillaga, dans sa thèse consacrée à l'étude du syndrome d'Ayerza, conclut que la « cardiopathie noire » est due à la sclérose de l'artère pulmonaire consécutive à des lésions de bronchite chronique.

Les travaux se sont multipliés depuis, surtout en Argentine, et plusieurs auteurs publient un certain nombre d'observations: Maixner, en 1914; Malte Ljungdahl, en 1915; Hart, en 1916, décrit deux cas

8. D'après RIVOIRE: Thèse de Paris, 1931, et NATHAN (*Presse Médicale*, 17 juin 1927).

9. GIROUX: Thèse de Paris, 1910: *Sclérose et athérome de l'artère pulmonaire*.

10. P. ESCUDERO: Les cardiaques noirs et la maladie d'Ayerza. (*Arch. Mal. du Cœur*, juillet 1926).

d'artériosclérose pulmonaire primitive, confirmés par l'autopsie et qui se sont traduits cliniquement par le syndrome « cardiaque noir ».

En 1919, Scott-Warthin insiste sur la polyglobulie. En 1920, nous voyons s'affirmer la conception de l'étiologie syphilitique de la maladie, déjà envisagée par Escudero. En effet, Elizaldo et Arrillaga (11) mettent en évidence le tréponème dans les parois d'une bronche et d'une artériole pulmonaire, chez un cardiaque noir syphilitique. Cette observation détermine un revirement complet dans l'opinion d'Arrillaga, qui, à partir de cette époque, va soutenir la nature syphilitique dans tous les cas de syndrome d'Ayerza (12).

Eppinger et Wagner trouvent à l'autopsie une artériosclérose de l'artère pulmonaire, chez cinq malades morts de « cardiopathie noire ».

De 1921 à 1924, de nombreuses observations sont publiées; citons: Gamma (13), Mattiolo, Ribierre et Giroux (qui, chez un « cardiaque noir » typique, trouvent d'importantes lésions de l'artère pulmonaire, associées à des lésions de sclérose pulmonaire); Pezzi et bien d'autres.

Brachetto-Brian (14), en 1925, consacre à l'anatomie pathologique de la maladie un mémoire impor-

11. ELIZALDO et ARRILLAGA: Caractère histopathologique de la maladie d'Ayerza. (*Compte rendu de la Société de Biologie*, 22 janvier 1921, p. 161.)

12. Voir les publications ultérieures d'Arrillaga: *Les artéritis pulmonar; cardios negros*. 1925, Buenos-Aires.

13. GAMMA: Sull' arteriosclerosi pulmonare. *Pathologica*, 1921, n° 299, p. 207.

14. BRACHETTO-BRIAN: Concepto anatomo-pathologico de los cardiacos negros de Ayerza. (*Rev. Soc. de Méd. Int.*, Buenos-Aires, Nov. 1925.)

tant, dans lequel il critique les conclusions d'Arrilaga et s'élève contre l'interprétation syphilitique de lésions d'artériosclérose banale; en outre, il fait une très large part aux travaux français.

En 1926, Goyena (15) montre qu'il n'existe pas de « maladie » d'Ayerza, mais seulement un « syndrome » d'asystolie cardio-pulmonaire, connu depuis fort longtemps.

Escudero (16) décrit « une nouvelle forme clinique » de « cardiopathie noire » dans laquelle on trouve chez le même sujet, la réunion d'une bronchopneumonie syphilitique, d'une artérite pulmonaire syphilitique et d'une érythrocytose considérable (liée à un développement pathologique syphilitique de la fonction érythropoïétique de la moelle des os longs).

Vaquez, dans une leçon de clinique, présente une observation d'artérite pulmonaire primitive, avec le tableau clinique du « cardiaque noir ».

Palacio (17), en 1927, publie une observation d'artériosclérose de l'artère pulmonaire secondaire à une tuberculose pulmonaire fibreuse.

La même année, les deux thèses de Durand (18) et Thomas (19) paraissent en France sous l'inspiration de Vaquez et de Laubry, étudiant l'artériosclé-

15. GOYENA: ¿Existe una « Enfermedad de Ayerza »? (*La Semana Médica*, n° 27, 1925, pp. 59-62.)

16. ESCUDERO: Sobre una nueva forma clinica de eritrocitosis primitiva. (*La Semana Médica*, n° 49, 1926). Cité d'après RIVOIRE, thèse de Paris, 1931.

17. PALACIO: Esclerosis de la arteria pulmonar, syn. tuberculosis pulmonar. (*Prensa Med. Argent.*, février 1927.)

18. DURAND: Thèse de Paris 1927. *L'endo-artérite primitive de l'artère pulmonaire.*

19. THOMAS: Thèse de Paris, 1927. *Affections acquises de l'artère pulmonaire.*

rose primitive cryptogénétique et résumant la pathologie de l'artère pulmonaire. Bien d'autres travaux paraissent encore en France et à l'étranger: Cheney (20); Lenoble et Houllier (21); Signorelli; Payan (22); Nathan (23); Laubry, Huguenin et Thomas.

Parmi les travaux parus en 1928 et 1929, signalons les observations d'Aubertin, Lévy et Foulon (24), Ducach (25); Waldrop; Trémolières, Tardieu et Nativelle (26); Caussade et Tardieu (27): ces derniers insistent sur le type anatomo-clinique de l'artérite pulmonaire syphilitique avec corticopleurite, qui s'oppose à celui de la bronchite chronique syphilitique; Konstam et Turnbull (28); les travaux de Pagniez, Solomon et Bardin.

En 1930, le professeur Achard (29) présente à l'Académie de Médecine le premier cas connu de

20. CHENEY: Maladie d'Ayerza; deux cas. (*Am. J. M. Sc.*, pp. 34-45, juillet, 1927.)

21. LENOBLE et HOULLIER: Maladie d'Ayerza; deux cas. (*Arch. Mal. du Cœur*, pp. 246-253, avril, 1927.)

22. PAYAN: L'artérite pulmonaire. (*Marseille-Médical*, 17 juillet 1927, pp. 57-59.)

23. NATHAN: La maladie d'Ayerza. La cardiopathie noire. (*La Presse Médicale*, 18 juin 1927.)

24. AUBERTIN, LÉVY et FOULON: Disparition rapide de la cyanose, du souffle tricuspide et des œdèmes chez un « cardiaque noir », à la suite d'une abondante hémorragie interne. (*Presse Médicale*, 7 avril 1928.)

25. DUCACH: Sclérose dans la maladie d'Ayerza-Arrillaga. (*Ztschr. f. Klin. Med.*, 1928.)

26. TREMOLIÈRES, TARDIEU et NATIVELLE: *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 25 mai 1928, p. 860.

27. CAUSSADE et TARDIEU: *Arch. Méd. Chir. de l'app. respiratoire*, 1928, et *Soc. Méd. Hôp. Paris*, fév. 1928.

28. KONSTAM et TURNBULL: Syphilis pulmonaire avec artérite (maladie d'Ayerza). (*Lancet*, 12 octobre 1929.)

29. ACHARD: *Bull. de l'Académie de Médecine*, 28 janv. 1930, et *Bull. Méd.*, 5 juin 1930.

« cardiopathie noire » survenue comme séquelle d'intoxication par les gaz de combat.

En 1931, paraît en France la thèse de Rivoire (30) sur « le syndrome des cardiaques noirs chez les gazés de guerre »; et l'auteur conclut: « Il n'y a pas de maladie d'Ayerza, mais un syndrome, dont les causes peuvent être variées. »

Comme nous le verrons un peu plus tard, des médecins militaires publieront des observations analogues.

La même année 1931, L. Ayerza, Solari et Berconsky (31) étudient la cyanose chez un cardiaque noir d'Ayerza et concluent à une oxygénation insuffisante du sang artériel, due à une hypoventilation alvéolaire.

Durant les années suivantes, citons les différents travaux de Signorelli (32); Saphir; Berconsky (33), qui étudie la fonction hémoro-respiratoire dans la maladie d'Ayerza, Foltz en recherche les bases anatomiques; Samóvici et Sack exposent la clinique d'un cas. Mais surtout deux auteurs: Castex et Capdehourat (34) vont consacrer durant quelques années de

30. RIVOIRE: Thèse de Paris, 1931. On trouvera dans cet ouvrage une importante bibliographie.

31. AYERZA, SOLARI et BERCONSKY: *Arch. Mal. du Cœur*, avril, 1931.

32. SIGNORELLI: *Policlino. Sez. Med.*, août, 1932.

33. BERCONSKY: *Semana Med.*, 11 mai 1933.

34. CASTEX et CAPDEHOURAT: Physiopathogénie de la cyanose. (*Prensa Méd. Argent.*, 30 oct. 1932, p. 914, et 5 avril 1933.) — CAPDEHOURAT: La cyanose chez les cardiaques noirs. (Buenos-Ayres, Lopez, 1934, 373 p.) — Facteur bronchique chez les cardiaques noirs d'Ayerza. (*Bol. Acad. Nac. Med. de Buenos-Aires*, nov. 1935, et *Presse Médicale*, 4 déc. 1937.) — Chronologie et phénoménologie des altérations morbides chez les « cardiaques noirs » d'Ayerza. (*Presse Médicale*, 17 févr. 1934; *Rev. Asoc. Méd. Argent.*, févr. 1933.)

nombreuses publications à l'étude des « cardiaques noirs ». Ils étudient en particulier la physiopathogénie de la cyanose et le rôle du facteur bronchique dans la constitution du syndrome. Ils considèrent que « les lésions de broncho-pneumonie chronique ont une importance capitale dans la genèse de la maladie » ; sans ces lésions, on ne peut observer de cardiopathie noire.

En 1934, signalons les observations de Benjamin et Biederman, de Ginoulhiac. En 1935, les médecins militaires Huguenot et Coumel (35) publient deux cas de maladie d'Ayerza observée chez des gazés de guerre, huit ou dix ans après l'intoxication. Parmi les travaux parus la même année, notons les observations de Freeman; Montgomery; Sébilleau et Urbain-Monnier; Legrand (36) qui, comme un certain nombre d'auteurs français, considère la cardiopathie noire comme un syndrome reconnaissant des étiologies multiples.

En 1938, Shaw et Ghareeb (37) publient six cas de schistosomiase pulmonaire, observés en Egypte, chez des sujets jeunes, d'évolution rapidement mortelle, et chez qui on a pu constater un syndrome d'Ayerza.

Smith (38), en 1939, donne l'observation d'une enfant de 13 ans, chez qui on relevait des antécédents de pneumopathie depuis l'âge de 4 ans et demi, et qui présentait un syndrome de cardiopathie noire. Il

35. HUGUENOT et COUMEL: Maladie du « cardiaque noir » due à la guerre des gaz; deux cas. (*Soc. Médecine milit. française*, nov. 1935.)

36. LEGRAND: Maladie des cardiaques noirs. (*Echo Méd. du Nord*, 24 févr. 1935.)

37. SHAW et GHAREEB: *J. Path. and Bact.*, mai 1938.

38. SMITH: Maladie d'Ayerza. (*Journal of Pediatrics*, mai 1939.)

rappelle que précédemment (en 1927), Rogers avait décrit ce syndrome chez une fillette hindoue, âgée de 12 ans, mariée, et qui était syphilitique.

Oslen et Willius (39) publient l'étude clinique d'une maladie d'Ayerza, résultant d'une hypertension pulmonaire, compliquée d'une hypertension artérielle et d'une obésité marquée.

Au cours de l'année 1939, nous-même avons pu observer deux cardiaques noirs, dont nous rapportons ici l'observation.

39. OSLEN et WILLIUS : *Proc. Staff. meet. mayo. clin.*, 8 févr. 1939.

OBSERVATION I.

La malade âgée de 48 ans, sans profession, entre à l'Hôtel-Dieu le 24 octobre 1939 pour dyspnée, œdème des membres inférieurs, et surtout pour une ascite importante.

Elle est mère de deux enfants bien portants âgés de 13 et 28 ans. Ses parents sont morts d'affection qu'elle ne peut préciser; en outre un de ses frères est mort de diabète et deux autres de cirrhose du foie.

Dans ses antécédents personnels, on relève une dyspnée d'effort qui dure depuis 15 ans, et une broncho-pneumonie survenue en 1935. C'est en janvier 1939 qu'est apparu l'œdème des membres inférieurs; l'ascite a commencé il y a environ six mois, mais depuis le mois d'août surtout, elle augmente de volume, ce qui a particulièrement inquiété la malade.

Examen clinique. — A son entrée dans le service, on est en présence d'une femme fatiguée, chez laquelle on remarque à la fois de la pâleur et de la cyanose. C'est une cyanose très marquée, couleur lie de vin, prédominant surtout au niveau des mains et des lèvres.

Cette malade a, de plus, une dyspnée intense à type d'orthopnée, l'obligeant à garder dans son lit la position assise.

Elle n'a pas de somnolence. Sa température est normale. Son pouls bat à 96.

L'examen du cœur révèle un rythme à trois temps; il y a un dédoublement du second bruit à la base.

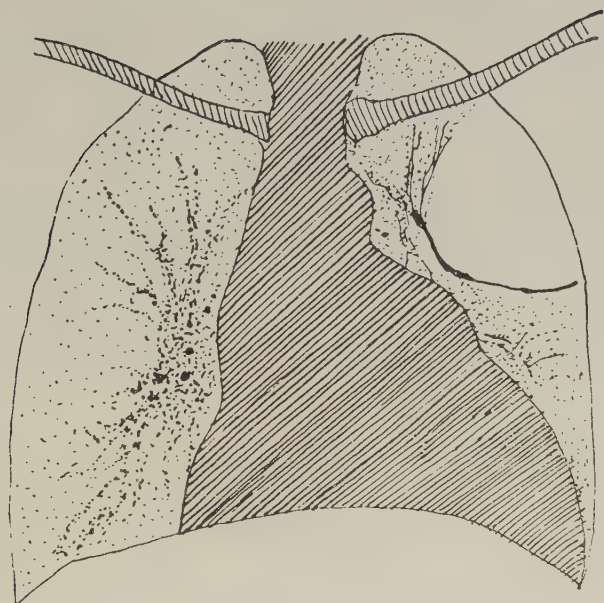
La tension artérielle est de 14-10.

A l'examen des poumons, on trouve une matité nette du côté droit en arrière, et de gros râles dans les deux champs pulmonaires.

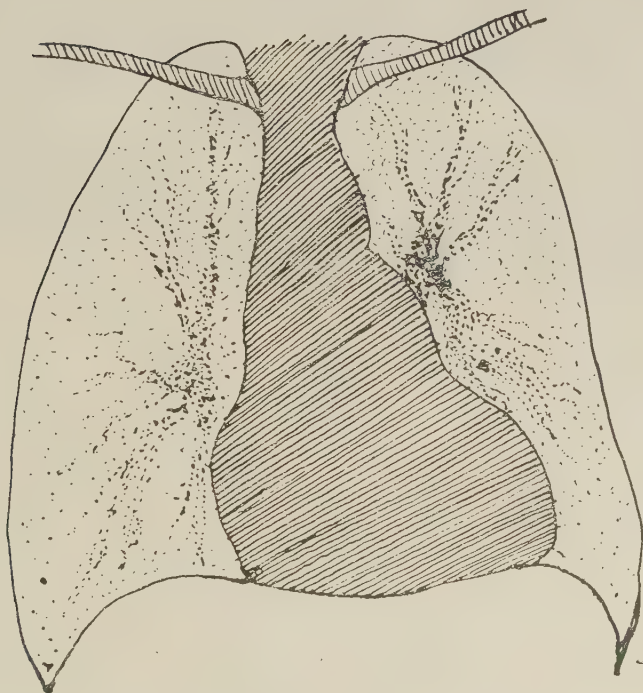
La ponction exploratrice pratiquée à droite est négative.

La malade a une expectoration muco-purulente peu abondante.

Schémas des radiographies



Observation I



Observation II

L'abdomen est très augmenté de volume par une ascite abondante (une ponction de l'ascite pratiquée le 4 novembre permet de retirer 3,500 litres de liquide citrin) et on trouve un gros foie.

La malade est oligurique, elle urine de 200 à 500 cm³ par jour, et a une légère albuminurie (0 gr. 50 d'albumine au tube d'Esbach).

L'examen cytologique des urines pratiqué le 25 octobre donne le résultat suivant :

Urines claires; il n'y a pas de culot de centrifugation, pas de leucocyte, pas d'hématie, pas de germe.

L'examen des crachats est négatif; on ne trouve pas de bacille de Koch.

L'examen du sang pratiqué le 2 novembre 1939, montre une polyglobulie modérée :

Globules rouges.	6.400.000
Globules blancs.	7.400

Pourcentage leucocytaire:

Polynucléaires neutrophiles. . . .	68
Polynucléaires éosinophiles. . . .	3
Polynucléaires basophiles.	1
Moyens mono.	16
Lymphocytes.	9
Monocytes.	3 %

Le 7 novembre, les examens sérologiques de Hecht, Wasserman et Kahn sont négatifs.

D'ailleurs il n'a pas été trouvé de trace de syphilis, soit à l'examen de la malade, soit dans ses antécédents.

Les radiographies du thorax pratiquées le 9 novembre, montrent un cœur dilaté, énorme, élargi surtout transversalement; un agrandissement des hiles et de l'arbre pulmonaire.

Les ombres partant du hile s'irradient en pinceau sur le trajet des vaisseaux pulmonaires, se profilant sous forme d'arborisations multiples dans l'intimité du parenchyme et s'étendant vers la périphérie.

On remarque une convexité accentuée de l'arc moyen,

correspondant au tronc de l'artère pulmonaire, qui a un aspect en « marche d'escalier ».

Sous la clavicule gauche, contre la paroi, se voit un espace clair, énorme, régulièrement arrondi, surtout à la partie inférieure où il est nettement limité par un fin liséré sombre. A l'intérieur de l'image de cette cavité, on note une disparition partielle de la trame pulmonaire, et sa clarté est assez homogène.

Cet espace clair détermine avec la paroi latérale du thorax un angle de raccordement.

Cette image radiologique a été très discutée, ayant fait d'abord penser à une possibilité de pneumothorax spontané; mais l'interrogatoire de la malade n'apprend rien à ce sujet, et plus tard, comme nous le verrons, l'autopsie montrera qu'il s'agissait d'un kyste aérien. (Voir le schéma.)

Il n'a pas été pratiqué d'injection intratrachéale de lipiodol étant donné l'état de la malade.

Evolution et traitement. — La malade a été mise au régime lacto-végétarien déchloruré. Elle a reçu des pilules de Lancereaux, de la Théobromine, du Solucamphre; on lui a fait des ventouses scarifiées.

A partir du 7 novembre, on a commencé les injections intra-veineuses quotidiennes d'Ouabaïne, associées pendant quelques jours à l'administration de Sillarène; en outre, la malade prenait quotidiennement dix centigr. de Gardénal. A ce moment l'albuminurie s'est mise à décroître: du 7 au 26 novembre, elle a passée de 1 gr. à 0 gr. 25. Mais l'oligurie a persisté.

On ne note pas d'amélioration de la dyspnée, ni de la cyanose. La malade meurt le 26 novembre 1939.

L'autopsie pratiquée le 29 novembre, montre:

Un cœur hypertrophié, énorme dans l'ensemble. (L'hypertrophie portant surtout à droite.)

L'artère pulmonaire dilatée, mesurant 2 cm. 5 à son origine, apparaît distendue, rigide, inégale. Ses parois sont épaisses, sa surface interne présente des plaques blanchâtres,

surtout nombreuses au niveau des ramifications, dans la région hilare et sur les rameaux intrapulmonaires.

Les valvules sont normales.

Au sommet du poumon gauche, on trouve un kyste aérien important ayant un grand axe de 10 cm. et un petit axe de 5 cm.

Il y a de la congestion aux deux bases pulmonaires. On ne trouve pas de dilatation bronchique.

Le foie pèse 2 kg. (foie muscade).

Dans la cavité abdominale, on trouve une ascite citrine abondante.

*
**

OBSERVATION II.

Le malade âgé de 36 ans, ouvrier boulanger, entre à l'hôpital Laennec le 6 octobre 1939 pour asthénie et dyspnée.

Il est marié et père de trois enfants bien portants.

Dans ses antécédents, on relève une bronchite chronique qui aurait débuté vers l'âge de 15 ans.

Le début de la maladie remonte au mois de septembre 1938 : le malade avait pris froid, et avait présenté à ce moment, pour la première fois, un état analogue à l'état actuel pour lequel il entre à l'hôpital. Cette première atteinte avait obligé le malade à garder le lit pendant deux mois. Il avait présenté une forte asthénie, de l'insomnie, une dyspnée très marquée et une expectoration abondante; mais sa température était normale.

En février 1939, encore fatigué, on l'a mis en observation à Marseille dans un dispensaire anti-tuberculeux, qui pensait l'envoyer en préventorium. Revenu à Paris, il est surveillé au mois de juin 1939 par le dispensaire Léon Bourgeois : plusieurs examens radiologiques restent négatifs au point de vue bacillaire, et le malade continue son travail.

Mobilisé au mois de septembre 1939, il se fatigue davan-

tage et fait une nouvelle atteinte de dyspnée qui l'oblige à entrer actuellement à l'hôpital.

Examen clinique. — A son entrée dans le service, le malade paraît très fatigué. On est frappé par une cyanose très importante surtout marquée au niveau de la face, des lèvres, du nez, des oreilles et des extrémités.

Une dyspnée intense oblige le malade à rester assis sur son lit; la respiration est courte, superficielle, se fait dans un rythme accéléré et par à-coups.

Le malade a une expectoration purulente abondante. Sa température est de 38°.

L'examen pulmonaire montre des mouvements respiratoires irréguliers, une submatité des bases et de gros râles disséminés dans les deux champs pulmonaires.

L'auscultation du cœur (très difficile à cause des râles pulmonaires) révèle une tachycardie et un bruit de galop droit.

Le poulx est petit et filant. La tension artérielle est à 11-7. On note une augmentation de volume du foie, et de l'œdème des malléoles (qui deviendra considérable au cours de l'évolution de la maladie). Il y a un hippocratisme des ongles très accentué.

Le malade est oligurique : il urine de 500 à 1.000 cm³ par jour. Il n'a pas d'albuminurie.

Les dosages d'urée pratiqués les 11 octobre et 15 novembre 1939 ont montré une azotémie de 0 gr. 28 ‰ et 0 gr. 37 ‰.

L'examen des crachats pratiqué le 11 octobre 1939 donne le résultat suivant:

A la coloration de Ziehl, après homogénéisation, on ne trouve pas de bacille de Koch;

A la coloration de Gram, on trouve une flore microbienne très abondante et variée; quelques diplocoques encapsulés prenant le Gram ainsi que quelques chaînettes;

A la coloration de Fontana-Tribondeau, on ne trouve pas de spirille.

Les examens sérologiques (pratiqués le 10 octobre) de Hecht, Wasserman et Kahn sont négatifs.

On ne trouve pas de syphilis ni à l'examen du malade, ni dans ses antécédents.

A l'examen du sang, on trouve une polyglobulie très légère :

Globules rouges.	5.310.000
Globules blancs.	19.800
Hémoglobine.	100 %

Pourcentage leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles.	82
Polynucléaires éosinophiles.	0
Polynucléaires basophiles.	0,3
Lymphocytes.	11
Monocytes.	7

La radiographie pratiquée le 9 octobre 1939 montre un élargissement transversal du cœur, donnant l'image décrite d'une façon classique sous le nom de « cœur en sabot » ; un allongement et une convexité de l'arc moyen, correspondant au tronc de l'artère pulmonaire.

On voit des arborisations nombreuses et denses, partant des hiles et s'irradiant en pinceau dans le parenchyme pulmonaire vers la périphérie. Ces arborisations correspondent aux rameaux de l'artère pulmonaire et les ombres plus denses s'étendant de chaque côté du hile soulèvent l'hypothèse d'une bronchectasie. (Voir le schéma de la radiographie.)

Les sinus costo-diaphragmatiques sont très nets.

Evolution et traitement. — Le malade a reçu un traitement tonocardiaque intense et diurétique. Digitaline seule, puis associée à la Théobromine, puis Adoverne et Théobromine; on a pratiqué plusieurs saignées et on a posé des ventouses scarifiées. Pendant quelques jours, la diurèse est remontée à 2 litres, mais cela d'une façon transitoire et durant l'évolution on a pu constater une augmentation de l'œdème des membres inférieurs, ainsi que l'apparition d'une ascite.

On est frappé par la résistance de l'asystolie malgré l'intensité du traitement tonicardiaque.

Vers le 15 novembre, on a essayé de réduire cet œdème par le procédé des piqûres (agissant d'une façon analogue aux mouchetures), ce qui a beaucoup soulagé le malade. Mais la dyspnée et la cyanose ont persisté, aussi intense.

Le malade arrivé à un état d'asystolie absolument irréductible, meurt le 23 novembre.

L'autopsie pratiquée le 24 novembre 1939 a montré :

Une dilatation très importante du tronc de l'artère pulmonaire et des plaques d'athérome; un processus d'artérite bilatéral et très marqué s'étend jusqu'aux plus petites ramifications; une hypertrophie considérable du cœur droit avec intégrité complète des valvules; une dilatation des bronches modérée.

ETUDE CLINIQUE

Nous allons étudier les signes cliniques principaux retrouvés d'une façon à peu près constante et qui constituent le syndrome de la « cardiopathie noire ».

En lisant les différentes publications des nombreux travaux qui ont été faits sur la « maladie d'Ayerza », nous pouvons constater que les auteurs ne sont pas toujours d'accord sur les signes cardinaux et les signes accessoires moins constants que l'on peut cliniquement constater.

Il est cependant deux signes que tous les auteurs mettent en relief et que nous retiendrons seuls comme signes constants principaux permettant de faire le diagnostic de la maladie:

C'est, d'une part, la cyanose s'accompagnant de polyglobulie, et, d'autre part, la dyspnée, très intense.

La cyanose est un signe très marqué, tout à fait caractéristique: elle est remarquable par son intensité et porte particulièrement sur la face et les extrémités, surtout sur les parties découvertes du corps. C'est cette couleur lie de vin très foncée qui a fait donner à ces malades, par le professeur Ayerza, le nom de « cardiaques noirs ». En effet, les téguments et les muqueuses sont colorés en violet, presque noirs. Cette cyanose est généralement plus marquée au niveau des conjonctives, du nez, des oreilles, des extrémités des doigts; les lèvres sont plus bleues; la langue, la gorge sont rouge vineux foncé. Cette cya-

nose s'exagère à l'occasion d'un effort, d'une émotion, et au cours des accès de dyspnée.

Elle ne s'est établie chez le malade que d'une façon progressive; intermittente d'abord, elle n'apparaît qu'au moment des efforts, puis elle devient constante en même temps qu'elle croît en intensité.

Nous avons pu constater cette cyanose très intense chez les deux malades dont nous rapportons ici l'observation.

Il faut mentionner qu'à ce symptôme, s'oppose en même temps la pâleur anémique due à l'oxygénation insuffisante de l'hémoglobine du sang circulant.

Comme nous l'avons dit, cette cyanose s'accompagne de *polyglobulie*. En effet, cette polyglobulie semble constante et a été mentionnée dans presque toutes les observations de cardiopathie noire qui ont été publiées jusqu'ici.

Et même, certains auteurs, Escudero en particulier, refusent de porter un diagnostic de « maladie d'Ayerza » en son absence.

« On ne conçoit point de maladie d'Ayerza sans elle, disent Samovici et Sack..., et, pour nous, il n'y a pas de « cardiaque noir » sans hyperglobulie (1) ». Cette hyperglobulie joue un rôle dans la constitution de la cyanose; cependant, « ce qui fait la cyanose, dit le professeur Achard (2), ce qui donne à la peau et aux muqueuses cette teinte violet foncé, ce n'est pas tant le nombre des globules rouges que leur couleur. La surabondance des globules rouges normaux, dont l'hémoglobine est bien oxygénée, donne

1. SAMOVICI et SACK: *Arch. des Mal. du Cœur*, nov. 1933.

2. ACHARD: *Journ. de Méd. et de Chir. pratique*, juillet 1931.

aux téguments une couleur rouge, c'est l'érythrémie par polyglobulie; mais la couleur violette vient de l'insuffisante oxygénation de l'hémoglobine, entraînant l'excès d'hémoglobine réduite. »

Cette polyglobulie s'installerait d'une façon précoce et pourrait être très élevée: dans certaines observations, on a signalé jusqu'à 10 millions de globules rouges. Mais, en général, on en trouve de 6 à 8 millions.

Cependant, il ne faudrait pas croire que cette polyglobulie soit toujours aussi élevée; nous avons pu relever plusieurs observations où on constatait des chiffres de 5.530.000 (3), 5.920.000 (4), 5.208.000 (5) globules rouges; et nous-même, dans les deux observations rapportées dans cette thèse, avons trouvé 6.400.000 globules rouges dans le premier cas, et 5.310.000 dans le second cas, ce qui est ici très peu marqué.

Il semble d'ailleurs que cette polyglobulie puisse passer par des variations au cours de l'évolution de la maladie: Freeman (6) publie une observation où le nombre des globules rouges passe de 5.630.000 à 4.986.000 pour remonter un peu plus tard à 6.900.000; dans l'observation de Sébilleau et Urbain-Monnier (7) le nombre des globules rouges varie de 5.800.000 à 5.320.000. Ces variations seraient en

3. PARENTZKY et JORGENSEN: *Medical Record*, sept. 1936, p. 273.)

4. HUGUENOT et COUMEL: *Soc. Méd. Milit. Française*, nov. 1935.

5. LENOBLE, HOULLIER, PINEAU et POUZIN: *Arch. des Mal. du Cœur*, avril 1927.

6. FREEMAN- *Irish Journal of Medical Science*, juillet, 1935.

7. SÉBILLEAU et URBAIN-MONNIER: *Gazette Médicale de Nantes*, 4 avril 1935.

rapport avec une amélioration ou une aggravation de la maladie.

D'après les recherches faites à ce sujet, cette polyglobulie peut se déceler également dans la circulation périphérique et dans la circulation centrale. A l'examen du sang, on ne trouve pas de forme globulaire anormale et le taux de l'hémoglobine est généralement très élevé (140 à 168 %, d'après Arrillaga).

Il faut noter que cette polyglobulie semble évoluer d'une façon constante sans splénomégalie.

La dyspnée, elle aussi, peut être considérée comme un signe constant principal de la maladie d'Ayerza.

Elle s'est établie progressivement. Dyspnée d'effort au début, elle devient intense et permanente, c'est une polypnée que rien ne calme, persistant au repos et même pendant le sommeil.

En général, elle présente le caractère de l'orthopnée, obligeant le malade à rester assis sur son lit, l'empêchant souvent de parler. Elle s'exagère avec les mouvements, les efforts, et redouble quelquefois par accès la nuit. Les muscles scalènes maintiennent le thorax en position d'inspiration profonde. On peut compter trente respirations par minute et plus.

A côté de ces signes principaux, on peut voir d'autres signes moins constants, mais qu'on retrouve assez fréquemment dans les différentes observations qui ont été publiées :

La somnolence est quelquefois très accentuée et particulièrement frappante, surtout à la période terminale : « Le malade présente une hypersomnie : il

s'endort où il est, à table, en voiture, en causant (8). » Il est obnubilé, souffre de céphalalgies assez souvent nocturnes, a des syncopes, des vertiges. Cette somnolence a été constatée assez fréquemment, et on l'a signalée dans un grand nombre d'observations. Il semble même qu'Ayerza en faisait un des signes principaux de la « cardiopathie noire ».

Nous n'avons pas eu à l'observer dans les deux cas que nous rapportons ici; d'ailleurs, d'autres auteurs ont signalé au contraire des insomnies (9), et c'était le cas du deuxième malade dont nous donnons l'observation.

Parfois aussi, on a mentionné une douleur angineuse rétro-sternale, à la base du cœur, irradiant dans les poumons, et causée par les efforts, les mouvements. On l'a nommée « dolor cœruleus » par opposition aux douleurs de l'angor. On l'a également décrite sous le nom « d'angor hypercyanotique », parce qu'elle s'accompagne d'une accentuation de la cyanose.

Les malades font parfois des hémoptysies; ce sont de petites hémoptysies, assez peu abondantes, ou plus souvent, des crachats hémoptoïques.

Fréquemment, on observe une déformation des doigts en « baquette de tambour » avec un hippocratisme des ongles. (C'était le cas de notre deuxième malade.)

L'examen du cœur révèle une augmentation de la matité cardiaque surtout dans le sens transversal.

A l'auscultation, on peut percevoir un premier

8. ARRILLAGA, d'après VERGELY. (*Journal Médical de Bordeaux*, 1926, p. 652.)

9. CASTEX et CAPDEHOURAT: *Presse Médicale*, 17 février 1936.

bruit normal, un deuxième bruit renforcé au niveau de l'artère pulmonaire. Dans certaines observations, on a signalé un bruit de galop sans souffle orificiel.

Dans le premier cas que nous rapportons ici, il a été entendu un rythme à trois temps qui, d'ailleurs, a été discuté, et un dédoublement du second bruit à la base. Dans le deuxième cas, on a trouvé une tachycardie et un bruit de galop. Chez aucun de nos deux malades, il n'a été perçu de souffle orificiel.

Le pouls est en général accéléré, mais régulier. La température est habituellement normale.

D'une façon presque constante, on trouve chez les « cardiaques noirs » des antécédents de pneumopathie ou de bronchopathie et l'examen pulmonaire montre le plus souvent un tableau d'emphysème bilatéral ou de bronchite chronique. Fréquemment, on trouve de la congestion des bases et des râles sous-crépitaux ou de gros râles disséminés. Il y a parfois un épanchement pleural.

On peut constater souvent des modifications morphologiques du thorax; celui-ci est « globuleux, distendu, cylindrique, ectasié. Il s'y ajoute une diminution graduelle et croissante de l'élasticité thoracique qui aboutit à la rigidité et à la fixité des parois de la cage osseuse; ce qui contribue à augmenter les troubles fonctionnels et à donner encore plus de travail au cœur (10). »

Bien souvent ces malades toussent depuis longtemps et ont une expectoration d'abondance variable, muqueuse ou muco-purulente; mais à l'examen des crachats on ne trouve pas de bacille de Koch.

10. CASTEX et CAPDEHOURAT; *Presse Médicale*, 17 février 1934.

A ce tableau clinique s'ajoutent des signes d'asystolie; ils apparaissent en général à la période terminale: on trouve de l'œdème des membres inférieurs, de la congestion hépatique, de l'ascite d'abondance variable. Cette ascite était très importante chez la première malade dont nous rapportons l'observation. Nous avons vu aussi qu'on pouvait trouver un épanchement pleural. Et cependant ces derniers signes ont été niés par certains auteurs (11).

Le malade est oligurique, et cette oligurie s'accroît en général avec l'aggravation de la maladie.

L'examen ophtalmoscopique montre une dilatation des veines rétinienues, beaucoup plus grosses que les artères; il y a un véritable plexus veineux péripapillaire, avec une papille cyanotique (12).

Les examens sérologiques de Wasserman, Hecht et Kahn donnent des résultats variables; ils sont parfois positifs, mais le plus souvent négatifs.

Ils se sont montrés négatifs dans nos deux observations.

A tous ces signes, il faut ajouter *l'examen radiologique*, très important pour aider au diagnostic de la maladie.

Un certain nombre d'auteurs ont trouvé une clarté exagérée des champs pulmonaires, aux sommets en particulier, avec un élargissement des espaces inter-

11. ARRILLAGA, d'après VERGELY (*Journal Méd. de Bordeaux*, 1926): « Jamais on n'observe chez ces malades d'œdème des membres inférieurs, de congestion du foie, ni des bases pulmonaires. » Cependant, ces signes ont été rapportés dans de nombreuses observations, et nous-même avons pu les observer dans les deux cas que nous citons ici.

12. ACHARD: *Bull. Méd.*, 5 juin 1930. — ARRILLAGA, d'après VERGELY: *Journ. Méd. de Bordeaux*, 1926, p. 652. — LEGRAND: *Echo Méd. du Nord*, 24 février 1935.

costaux et une descente marquée des coupoles diaphragmatiques; ce sont des signes d'emphysème et de bronchite chronique (13).

Mais surtout, on trouve constamment un élargissement transversal plus ou moins considérable du cœur, correspondant à une dilatation des cavités droites et donnant l'image du « cœur en sabot » (14).

Il y a agrandissement de l'arbre pulmonaire et visibilité exagérée des hiles avec des ombres irradiant en pinceau sur le trajet des vaisseaux pulmonaires pour se profiler dans l'intimité du parenchyme sous forme d'arborisations et s'étendre plus ou moins vers la périphérie (15).

En outre, on observe un allongement avec saillie de l'arc moyen du contour gauche du cœur, correspondant au tronc de l'artère pulmonaire dilatée. Celle-ci présente parfois des battements à la radioscopie, réalisant le signe de la « danse hilaire » décrit par Pezzi (16).

Dans certains cas, la bronchographie montre des images de dilatations bronchiques, d'autant plus accentuées en général que le sujet est plus âgé. Ces dilatations sont le plus souvent cylindriques; certains auteurs les considèrent comme constantes dans la maladie d'Ayerza (17).

A l'examen radiologique des deux malades dont

13. CASTEX, CAPDEHOURAT et MAZZEI: *Presse Médicale*, 4 déc. 1937.

14. RIVOIRE: Thèse de Paris, 1931.

15. VAQUEZ: *Paris-Médical*, 3 juin 1926.

16. PEZZI: *La Médecine*, mars 1928. — PEZZI et SINGLAND: *Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 22 janv. 1923.

17. CASTEX, CAPDEHOURAT et MAZZEI: *Presse Médicale Argentine*, 19 février 1936.

nous rapportons ici l'observation, nous avons pu retrouver un certain nombre de ces signes. Mais il n'avait pas pu être pratiqué de bronchographie.

*
**

Evolution.

Escudero divise l'évolution de la maladie en deux périodes successives: une période bronchique de symptomatologie assez banale, et une période cardiaque; cette dernière présentant deux étapes: l'une de compensation, durant laquelle le malade n'est pas encore « cardiaque », il n'est pas « noir », et l'autre qui est l'étape terminale de cardiopathie noire correspondant à la description d'Ayerza (18).

Plus récemment, Castex et Capdehourat (19) présentent une évolution analogue en trois périodes, les deux dernières étant les plus caractéristiques:

A la première période « bronchique », le malade a une bronchite à caractère chronique dont la marche est irrégulière. Durant la deuxième période « pulmonaire », se constitue une péribronchite scléreuse qui s'étend au parenchyme pulmonaire et aboutit à la formation de lésions emphysémateuses chroniques, bilatérales, diffuses et définitives.

Ces faits, entraînant une ventilation alvéolaire incomplète et un surmenage cardiaque « en créant l'hypoxémie et en produisant les lésions des parois de l'artère pulmonaire ».

18. D'après NATHAN: *Presse Médicale*, 17 juin 1927.

19. CASTEX et CAPDEHOURAT: *Presse Médicale*, 17 février 1934.

Peu à peu, le malade s'achemine vers un fléchissement définitif du cœur droit. On arrive alors à la troisième période « cardiaque » qui correspond au syndrome de « cardiopathie noire » décrit par Ayerza, et qui est la phase terminale de la maladie.

C'est un fait que chez les deux malades dont nous rapportons ici l'observation, nous retrouvons des antécédents anciens de bronchopathie ou de pneumopathie bien avant que se soit constitué le syndrome « cardiaque noir ».

Cependant, nous voyons que d'autres auteurs n'ont point mentionné cette évolution de la maladie en plusieurs périodes; ils rapportent en effet des observations dans lesquelles le syndrome s'est constitué en quelques jours, et où l'évolution semble trop rapide pour qu'il leur soit possible de faire ces distinctions. Ainsi en est-il des six cas rapportés par Shaw et Ghareeb (20) de schistosomiase pulmonaire observée en Egypte chez des sujets jeunes, chez qui ces auteurs ont constaté un syndrome d'Ayerza au stade terminal. Comme nous l'avons dit, c'est en quelques jours que ce syndrome a apparu et qu'il a évolué vers la mort. Il est cependant exceptionnel de constater une évolution aussi rapide.

En général, à la phase cardiaque noire terminale, annoncée par la généralisation de la cyanose, la dyspnée permanente, les œdèmes, la congestion pulmonaire et hépatique, nous arrivons à l'évolution vers l'insuffisance ventriculaire droite et l'asystolie progressive et irréductible. « Progressivement, dit Nathan, la maladie perd son cachet et se confond avec

20. SHAW et GHAREEB: *Journ. of Path. and Bact.*, mai 1938.

toutes les asystolies à type droit. Arrivée à ce stade, c'est la mort certaine, soit par le cœur, soit par le poumon, soit par une infection intercurrente (21). »

Ainsi, le pronostic du syndrome d'Ayerza est toujours grave, car il répond à la phase terminale d'une lésion broncho-pulmonaire et artério-pulmonaire. Quelle que soit la cause retrouvée à l'origine, il se termine par la mort en six mois à deux ans (22).

21. NATHAN: *Presse Médicale*, 17 juin 1927.

22. Voir Thèse de RIVOIRE, Paris, 1931, et LEGRAND: *Echo Médical du Nord*, 24 février 1935.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A l'autopsie, on retrouve d'une façon à peu près constante un certain nombre de lésions: lésions cardiaques, lésions de l'artère pulmonaire, lésions bronchiques et pulmonaires.

On observe d'abord des *lésions cardiaques*, portant en particulier sur le ventricule droit.

Le cœur est énorme, augmenté dans tous ses diamètres, avec des parois hypertrophiées qui ne se dépriment point, et sont deux ou trois fois plus épaisses que normalement.

Le ventricule droit est fortement dilaté; son volume peut atteindre le double de celui du ventricule gauche. Ce dernier est parfois atrophié.

L'appareil valvulaire est généralement intact; mais on peut observer quelquefois une tricuspide bourgeonnante (Arrillaga).

La cloison interventriculaire peut être refoulée vers le ventricule gauche.

On trouve également des *lésions de l'artère pulmonaire*: les parois de cette artère ont une épaisseur inusitée; on trouve des lésions d'artérite; de l'athérome ou de la sclérose, prédominant au niveau de la bifurcation, avec dilatation habituelle du vaisseau et de ses branches.

Ces lésions d'artérite et de sclérose ont été fréquemment observées et mentionnées par de nombreux au-

teurs (Arrillaga, Escudero, Brachetto-Brian en particulier).

Certains ont pu constater l'origine syphilitique de ces lésions; ainsi, il peut y avoir dans certains cas une panartérite syphilitique intense et généralisée, végétante, et par endroit mutilante, intéressant toutes les tuniques de l'artère (1). En effet, nous avons déjà vu qu'en 1920, Arrillaga et Elizaldo ont mis le tréponème en évidence dans les parois d'une bronche et d'une artériole pulmonaire (2).

Mais, en opposition avec ces données, Brachetto-Brian dit n'avoir jamais rencontré d'artérite syphilitique, même quand les poumons présentaient des lésions de cette origine.

D'après lui et Escudero, il ne faut jamais parler de maladie d'Ayerza quand, à l'examen anatomique, on ne constate ni dilatation hypertrophique du ventricule droit, ni sclérose oblitérante des artères pulmonaires (3). En effet, d'autres auteurs ont mentionné une oblitération constante des petits rameaux de l'artère pulmonaire (4).

D'après Arrillaga, il est fréquent de rencontrer « des coagulums fibrineux stratifiés, reposant sur des thrombus organisés ».

Microscopiquement, on trouve une dégénérescence avec épaissement de la tunique élastique. La tuni-

1. CAUSSADE et TARDIEU: *Arch. Méd. Clin. de l'app. respir.*, 1928, et *Soc. Méd. Hôp.*, 18 février 1928.

2. ELIZALDO et ARRILLAGA: *Compte rendu de la Soc. de Biologie*, 22 janv. 1921.

3. SÉBILLEAU et URBAIN-MONNIER: *Gazette Médic. de Nantes*, 4 avril 1935.

4. ESCUDERO, ELIZALDO, CABRED, BRACHETTO-BRIAN. Voir ESCUDERO: *Arch. Mal. du Cœur*, juillet 1926.

que moyenne est aussi altérée et son tissu fragmenté en petites masses.

Dans certains cas, il peut y avoir rupture de la paroi avec hémorragie mortelle; dans d'autres cas, il se forme de petits anévrysmes (5).

Pour Arrillaga, les petites ramifications ne présentent pas de phénomènes de dégénérescence: simplement des phénomènes réactionnels, une hypertrophie musculaire et un dédoublement de la limitante élastique interne.

Chez les malades dont Shaw et Ghareeb ont rapporté l'observation, ces deux médecins ont trouvé à l'autopsie une artérite bilharzienne (6).

D'autres fois, on ne trouve pas d'athérome sur le tronc de l'artère pulmonaire, mais on peut voir « de petites élevures jaune chamois, disséminées sur la longueur des vaisseaux pulmonaires ». L'examen microscopique montre à ce niveau un épaississement de l'endartère (7).

On trouve enfin des *lésions bronchiques et pulmonaires*.

Il peut y avoir des signes de bronchite diffuse, des altérations des parois bronchiques avec perte de leur élasticité.

Plusieurs ont constaté des bronchectasies (8). Ces dilatations sont surtout du type cylindrique. On trouve également une sclérose bronchique et péri-bronchique. Parfois, l'épithélium est desquamé, il y a atro-

5. ARRILLAGA, d'après VERGELY: *Journ. Méd. de Bordeaux*, 1926, p. 652.

6. SHAW et GHAREEB: *Journ. of Path. and Bact.*, mai, 1938.

7. ACHARD: *Bull. Méd.*, 5 juin 1930.

8. CASTEX, CAPDEHOURAT et MAZZEI: *Prensa Med. Argent.*, 19 février 1936.

phie des fibres musculaires, et on trouve des cellules rondes infiltrées.

Les petites bronches aussi peuvent être très altérées, certaines étant complètement obstruées et enserrées par un tissu conjonctif dense (9).

Les lésions pulmonaires sont surtout des lésions alvéolaires ou interstitielles dont l'intensité et la systématisation varient beaucoup suivant la cause du syndrome (10) : on trouve soit des signes d'emphysème, soit des lésions de sclérose, soit un épaissement de la paroi des alvéoles avec une infiltration de lymphocytes très prononcée en certains points (11).

Vaquez a trouvé dans un cas une thrombose et un infarctus du poumon (12). D'autres ont observé des lésions de broncho-pneumonie syphilitique (13). Trémolières, Tardieu et Nativelle (14) ont constaté la présence de follicules gommeux, sub-miliaires, péri-artériels et de gommes miliaires giganti-cellulaires, péribronchiques, avec, dans un grand nombre de régions, des placards de sclérose pulmonaire, de caractère mutilant. Ils concluent à la syphilis.

Pour Castex et Capdehourat, l'examen anatomo-pathologique ne donne que des renseignements secondaires : « Malgré les recherches effectuées suivant des méthodes modernes, disent-ils, nous ne croyons pas arriver à la solution du problème par l'étude anatomique et histopathologique. Les autopsies sont

9. ACHARD : *Idem*, 7.

10. RIVOIRE : Thèse de Paris, 1931.

11. ACHARD : *Bull. Méd.*, 5 juin 1930.

12. VAQUEZ : *Paris-Médical*, 3 juillet 1926.

13. FREEMAN : *Irish Journ. of Med.*, juillet 1935.

14. TREMOLIÈRES, TARDIEU et NATIVELLE : *Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 25 mai 1925.

presque toujours pratiquées sur des sujets arrivés à la dernière période évolutive. L'examen macro-microscopique ne peut donner que des altérations broncho-pneumocardiaques responsables du cadre clinique, mais ne peut renseigner sur l'importance respective de ces mêmes lésions au point de vue physio-pathologique (15). »

Chez les deux malades dont nous relatons ici l'observation, il n'a pu être pratiqué d'examen histologique, mais, comme le montre le compte rendu des autopsies, les examens macroscopiques ont montré des lésions cardiaques, des lésions de l'artère pulmonaire et des lésions bronchiques (chez le deuxième malade seulement) et pulmonaires.

15. D'après SÉBILLEAU et URBAIN-MONNIER; *Gaz. Méd. de Nantes*, 4 avril 1935.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Tous les auteurs ne sont pas d'accord quand à l'étiologie des facteurs nécessaires à la détermination du « syndrome d'Ayerza ».

Les uns reconnaissent uniquement la syphilis à l'origine; d'autres considèrent que le syndrome peut s'observer à la période terminale de l'évolution de nombreuses affections pulmonaires, cardiaques ou artério-pulmonaires, les causes de ces affections pouvant être multiples. D'autres enfin ne se prononcent pas et concluent à une étiologie inconnue ou encore obscure.

Nous allons voir d'une façon un peu plus précise ces diverses conceptions.

Parmi les élèves d'Ayerza qui ont publié différents travaux sur cette question, deux d'entre eux: Escudero et Arrillaga ont, quand à la pathogénie du syndrome, des conceptions un peu différentes, mais s'accordent cependant sur l'étiologie. Arrillaga attribue à l'artérite pulmonaire un rôle prépondérant, tandis que selon Escudero, la cardiopathie noire n'est que le stade ultime d'une affection à début pulmonaire et bronchique avant tout (1). Cependant l'un et l'autre

1. ESCUDERO considère que l'affection se constitue lorsqu'on trouve associés trois éléments: la syphilis bronchique, la sclérose oblitérante de l'artère pulmonaire et la cyanose avec érythrocytose à réaction normale ou physiologique.. Quand à l'étiologie, il attribue avant tout un rôle important à la syphilis héréditaire tardive. — ESCUDERO: *Arch. Mal. du Cœur*, juillet 1926.

admettent la coexistence de la pneumopathie et de l'artérite pulmonaire, ainsi que l'étiologie syphilitique, tantôt héréditaire et tantôt acquise.

Plus récemment, d'autres auteurs reconnaissent aussi l'étiologie syphilitique dans les observations qu'ils ont publiées :

Caussade et Tardieu (2) insistent sur l'artérite pulmonaire syphilitique; Konstam et Turnbull (3) rapportent une observation dans laquelle ils trouvent que l'origine syphilitique des lésions est évidente.

Achard (4), dans un cas d'artérite pulmonaire où il observe ce syndrome (et pour lui, le tableau clinique du « cardiaque noir » peut représenter la phase avancée d'une artérite pulmonaire), trouve une étiologie syphilitique à l'origine; mais, comme nous le verrons plus loin, il admet que l'artérite n'est pas la seule étiologie et que le syndrome peut reconnaître des causes multiples et variées.

De même, Smith (5), publiant l'observation du syndrome chez une enfant de 13 ans, chez qui il retrouvait des antécédents de bronchopathie et de pneumopathie assez anciens, conclut que la syphilis avec sclérose primaire de l'artère pulmonaire semble être l'agent causal le plus fréquent, mais qu'il n'est pas évident de toujours la retrouver cliniquement.

A côté de ceux qui ne veulent reconnaître que l'étiologie syphilitique du syndrome, il en est

2. CAUSSADE et TARDIEU; *Soc. Méd. Hôp.*, 18 févr. 1928.

3. KONSTAM et TURNBULL; *Lancet*, oct. 1929.

4. ACHARD; *Bull. Méd.*, 5 juin 1930.

5. SMITH; *Journ. of Pediatrics*, mai, 1933.

d'autres qui émettent un avis différent et s'élèvent contre cette étiologie trop exclusive.

Achard a eu l'occasion d'observer ce syndrome, comme séquelle d'intoxication par les gaz de combat, sans pouvoir retrouver l'origine syphilitique chez son malade, et il conclut, à la suite de l'observation qu'il publie: « En réalité, le syndrome des cardiaques noirs n'est pas une maladie ayant une cause toujours la même et une évolution toujours identique (6). »

L'année suivante, il publie un autre cas de cardiopathie noire, et il nous dit, à propos de l'étiologie de l'affection: « On ne saurait nier que la syphilis ne « puisse jouer un rôle, aussi bien dans la lésion des « bronches que dans celle des artères. La présence du « tréponème a pu être constatée dans les parois artérielles et dans les lésions péribronchiques et vasculaires, mais il ne convient pas d'exagérer. Dans un « certain nombre de cas, l'existence de la syphilis a « été écartée par Llambias, Brachetto-Brian, Bullrich « et O. Behr. De plus, d'autres origines précises peuvent être trouvées au processus broncho-artériopulmonaire (7). »

Rivoire (8), dans sa thèse, rapporte à son tour deux autres observations du syndrome à la suite d'intoxication par gaz de combat; lui non plus n'a pu mettre la syphilis en évidence. Il trouve que deux facteurs sont nécessaires pour déterminer l'apparition de ce syndrome: l'hypertension de la petite circulation et le rétrécissement du champ de l'hématose; celui-ci

6. ACHARD: *Bull. de l'Acad. de Médecine*, 28 janvier 1930.

7. ACHARD: *Journ. de Méd. et de Chir. pratique*, juillet 1931.

8. RIVOIRE: Thèse de Paris, 1931.

pouvant se produire soit par une diminution quantitative du parenchyme pulmonaire (dans le cas de l'emphysème par exemple), soit par une diminution de sa valeur fonctionnelle (comme dans la sclérose pulmonaire); soit par une endartérite. Il insiste sur le fait que ce type clinique n'est qu'un syndrome dont les causes peuvent être très variées et qui peut s'observer à la fin de l'évolution de nombreuses affections pulmonaires, cardiaques ou artério-pulmonaires.

Pour lui, la première cause semble être la lésion des bronchioles et surtout de l'alvéole pulmonaire aboutissant dans les deux cas à une insuffisance de l'hématose, ce dernier facteur paraissant le plus constant dans l'étiologie du syndrome d'Ayerza.

Pour Rivoire c'est, en effet, de l'emphysème et de la sclérose des parois alvéolaires qu'il va résulter une diminution de la perméabilité gazeuse, d'où diminution du coefficient de l'oxygène et oxydation imparfaite de l'hémoglobine.

A ces observations d'Achard et de Rivoire s'ajoutent celles de Huguenot et Coumel (9) qui, à leur tour, incriminent l'intoxication par les gaz comme facteur étiologique déterminant. Il ne leur a pas été possible non plus de mettre la syphilis en évidence chez leurs malades; aussi ils s'élèvent contre cette tendance exclusive des élèves d'Ayerza en faveur de l'étiologie syphilitique: « Il est aisé, nous disent-ils, de démontrer que le syndrome d'asystolie cardio-pulmonaire décrit par Ayerza est connu depuis long-

9. HUGUENOT et COUMEL; *Soc. de Méd. Milit. Française*, nov. 1935.

temps (10), sans qu'il soit d'ailleurs possible de lui affirmer une étiologie univoque, et partant sans pouvoir en faire une maladie autonome. »

D'autres auteurs aussi reconnaissent à l'origine du syndrome une hypoventilation alvéolaire et une hypertension de la petite circulation; ces facteurs relevant de causes multiples: tels L. Ayerza, Solari et Berconsky (11), qui concluent que l'emphysème extrême, la sclérose pulmonaire bilatérale et intense pourraient être dus à des causes différentes: bronchiques, artérielles, ou à des agents irritants externes (silice, anthracose, etc...). « Cependant, ajoutent-ils, la syphilis et la tuberculose interviendraient souvent comme une cause de sclérose broncho-pulmonaire. »

Giroux (12); Thomas (13); Oslen et Willius (14) ont montré que la sclérose de l'artère pulmonaire apparaît chaque fois que la petite circulation est le siège d'un travail fonctionnel excessif qui retentit sur le cœur.

Pour Vaquez (15), la pathogénie de la sclérose de l'artère pulmonaire peut reconnaître des causes multiples: hypertension de la petite circulation, inflammation, infections, intoxications, mais il conclut que

10. Voir les cliniques de Michel PETER, tome I, p. 122, édition de 1880: L'auteur donne une description de l'asystolie d'origine pulmonaire. D'après RIVOIRE, AYERZA citait souvent les cliniques de PETER.

11. L. AYERZA, SOLARI et BERCONSKY: *Arch. Mal. du Cœur*, avril 1931.

12. GIROUX: Thèse de Paris, 1910. Sclérose et athérome de l'artère pulmonaire. Rôle des conditions mécaniques.

13. THOMAS: Thèse de Paris, 1927. Affections acquises de l'artère pulmonaire.

14. OSLEN et WILLIUS: *Proc. Staff. mayo. clin.*, 8 févr. 1939.

cette pathogénie aussi bien que l'étiologie sont encore très obscures. De même pour Sébilleau et Urbain-Monnier (16).

Durant ces dernières années, Castex et Capdehourat se sont efforcés de mettre en évidence le rôle des facteurs qui jouent dans la production du syndrome de cardiopathie noire; ils ont consacré à ce sujet de nombreuses publications. Ils distinguent en particulier les lésions fondamentales et les lésions accessoires.

Pour eux, l'artériosclérose n'est pas une lésion fondamentale indispensable à la création et au développement du syndrome, cependant ils trouvent qu'il faut en tenir compte comme facteur agissant sur l'évolution et la marche de la maladie, régie par le processus de broncho-pneumonie chronique.

Ils considèrent comme lésions fondamentales constituant le point de départ des souffrances qui caractérisent les cardiaques noirs, toutes les altérations chroniques de l'appareil respiratoire, créant un renouvellement gazeux alvéolaire insuffisant (bronchite de longue durée, avec ou sans sclérose péribronchique et bronchectasie, perte d'élasticité et fibrosclérose pulmonaire, emphysème chronique).

Par contre, ils appellent lésions accessoires, celles qui ne participent pas activement au développement de la maladie, dans ce qu'elle a d'individuel et de caractéristique.

« Pour l'étiopathogénie de l'affection, disent-ils, la « présence de lésions fondamentales est indispensable

15. VAQUEZ; *Paris-Médical*, 3 juillet 1926, p. 15.

16. SÉBILLEAU et URBAIN-MONNIER; *Gazette Médicale de Nantes*, 4 avril 1935.

« (broncho-pneumonie chronique de n'importe quelle
« origine). Ce sont ces lésions fondamentales qui mè-
« neront à l'insuffisante ventilation alvéolaire, jusqu'à
« produire au niveau du torrent sanguin artériel, une
« insaturation d'oxygène d'au moins 15 %. Cette pro-
« duction est le minimum indispensable pour provo-
« quer la cyanose chez ces malades dans le premier
« temps de leur évolution. Il est même indispensable
« que le sujet ait une moelle osseuse capable de réa-
« gir avec de la polyglobulie (autre symptôme essen-
« tiel) aux excitations directes ou indirectes des cen-
« tres nerveux diencéphaliques régulateurs du nom-
« bre de globules rouges (17). »

Dans plusieurs autres publications, Castex et Capdehourat insisteront sans cesse sur le rôle du facteur bronchique dans la constitution de la maladie :

« On n'a pas souligné suffisamment, disent-ils (18),
« le rôle constant et fondamental de ce fait dans le
« déterminisme du syndrome. La bronchite chroni-
« que constante, précède de plusieurs années le début
« apparent du tableau clinique et accompagnera le
« malade jusqu'à la fin. »

« Le facteur bronchique est un des éléments essen-
« tiels pour le développement de l'affection, à tel
« point que, sans lui, la maladie n'est pas possible. Il
« constitue par son étiologie et son évolution, une
« vraie période individualisée par Escudero, comme
« première étape de la maladie.

17. CASTEX et CAPDEHOURAT: *Presse Médicale*, 17 février 1934.

18. CASTEX et CAPDEHOURAT: *Prensa Méd. Argent.*, 19 février 1936. — *Presse Médicale*, 4 décembre 1937.

« Ainsi, la bronchite chronique constitue l'essence
« de l'affection; il y a des cardiaques noirs sans lésion de l'artère pulmonaire, mais il n'en existe point
« sans lésions bronchiques chroniques. »

Tel était déjà l'avis de Brachetto-Brian, qui, se basant sur des observations anatomo-pathologiques, affirmait « qu'on ne peut être porteur d'un syndrome du cardiaque noir, si l'on n'est pas un broncho-pulmonaire chronique ».

Aussi, tous ceux qui se rallient à l'opinion de Castex et Capdehourat, quand au rôle essentiel du facteur broncho-pulmonaire, dans la constitution du syndrome, considèrent-ils que ce tableau clinique ne peut s'observer que chez des sujets d'un certain âge, lorsque les lésions ont eu le temps de se développer. Il est exact, en effet, que les nombreuses observations publiées sur ce sujet, montrent bien qu'il en est ainsi le plus souvent. Il ne convient pas cependant d'en faire une règle générale: comme nous l'avons déjà dit plus haut, ce syndrome a été observé chez des sujets jeunes et même chez des enfants (19). Or, il n'a pas toujours été possible de mettre en évidence un passé bronchique ou pulmonaire dans ces cas.

Chez les six malades, observés en Egypte par Shaw et Ghareeb (20), ces médecins ont pu mettre en évidence une bilharziose pulmonaire qu'ils regardent comme responsable du syndrome d'Ayerza. Il s'agissait de malades jeunes, âgés de 12 à 25 ans.

19. RIBADEAU-DUMAS et CHABRUN: Artérite pulmonaire du nourrisson. (*Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 1927, p. 402.) — SMITH: *Journal of Pediatrics*, mai 1939, p. 602.

20. SHAW et GHAREEB: *Journ. of Path. and Bact.*, mai, 1938.

Pourtant, chez les jeunes qui présentent un syndrome d'Ayerza, il est quelquefois possible de retrouver des antécédents de bronchopathie ou de pneumopathie, et c'était le cas de la petite malade de Smith (21). Mais nous devons reconnaître qu'il n'en est pas toujours ainsi.

C'est pourquoi Signorelli (22), du point de vue étiologique, distingue une forme des jeunes et une forme des adultes.

Pour lui, la forme primitive, chez les jeunes, sans antécédent morbide, est cryptogénétique. La forme secondaire, fréquente chez les adultes, serait la conséquence d'une maladie chronique pulmonaire, ou d'un passé cardiaque.

Les deux malades dont nous rapportons l'observation dans cette thèse étaient âgés de 48 et 36 ans; il s'agit donc bien ici de la forme qui s'observe chez les adultes et nous avons pu retrouver en effet des antécédents de pneumopathie et de bronchopathie.

Chez la première malade, il existait une dyspnée d'effort qui remontait à quinze ans et une bronchopneumonie survenue quatre ans auparavant. La radiographie de cette malade révéla l'existence d'un kyste aérien assez volumineux du sommet gauche, qui fut confirmé par l'autopsie.

Il ne fut pas possible de trouver des signes de bacillose, ni de syphilis; tous les examens bactériologiques et sérologiques se montrèrent négatifs.

Nous savons que les kystes aériens peu volumineux ont le plus souvent un caractère chronique, une évolution lente, torpide, et qu'ils peuvent ne se mani-

21. SMITH; *Journal of Pediatrics*, mai 1939, p. 602.

22. SIGNORELLI; *Policlino Sezione Medica*, août 1932, p. 399.

fester par aucun signe clinique. Or chez notre malade, il s'agissait non d'un petit kyste, mais bien d'un kyste assez important et volumineux (le grand axe mesurait 10 cm.) et nous savons que dans ce cas, il peut se traduire par des signes cliniques tels que la dyspnée, la cyanose (23).

Sans vouloir établir de relation pathogénique certaine entre le kyste aérien et le syndrome d'Ayerza, la présence de ce kyste aérien volumineux chez notre malade est intéressante à signaler.

Chez le second malade, nous avons relevé dans les antécédents une bronchite chronique qui remontait à l'âge de 15 ans. L'année précédente, ce malade avait déjà présenté un état de dyspnée et de cyanose analogue à celui que nous avons pu constater à son entrée à l'hôpital. Depuis cette époque, le malade avait été attentivement surveillé au point de vue bacillaire, mais tous les examens répétés se montrèrent négatifs.

Chez lui non plus il n'a pu être relevé d'antécédents, ni de signe de syphilis, pas plus à l'anamnèse qu'à l'examen clinique; tous les examens sérologiques sont également restés négatifs.

Ainsi, chez nos deux malades, il est impossible d'incriminer la syphilis à l'origine du syndrome. Nous avons au contraire toutes les raisons pour mettre en cause les lésions bronchiques et pulmonaires ainsi que les lésions de l'artère pulmonaire confirmées par l'autopsie.

23. PRUVOST: *Encyclopédie médico-chir.* — Poumon, p. 6021 bis.
Kystes aériens du poumon.

CONCLUSIONS

Des nombreux travaux qui ont été faits sur le syndrome des cardiaques noirs d'Ayerza, en particulier au cours des dernières années, nous pouvons conclure:

1° Qu'il ne s'agit pas d'une « maladie » autonome, mais bien d'un « syndrome » déjà connu longtemps avant le professeur de Buenos-Aires, en particulier, comme phase terminale de certaines asystolies droites d'origine pulmonaire, ou bronchique, ou secondaires à une artérite pulmonaire. Mais qu'Ayerza a eu le mérite de faire de ce syndrome une étude précise et de le mettre en relief; ce qui a été le point de départ de nombreux travaux sur ce sujet.

2° Que ce syndrome ne peut reconnaître une étiologie univoque, et en particulier une étiologie exclusivement syphilitique; mais qu'il est possible de retrouver à son origine des causes variées: soit toxiques, soit infectieuses, soit inflammatoires. La plupart des observations rapportées nous montrent qu'il apparaît avec le plus de fréquence chez des sujets d'un certain âge, ayant déjà un passé bronchique ou pulmonaire; mais qu'il peut cependant s'observer quel-

quefois chez des sujets jeunes et même chez des enfants.

3° Que chez les deux malades étudiés dans cette thèse, il a été impossible de mettre en évidence une syphilis soit héréditaire, soit acquise. Par contre, nous avons pu constater des antécédents très anciens de pneumopathie et de bronchopathie qui semblent bien être en cause dans la constitution et le développement du syndrome que nous avons observé.

Vu : *Le Président de Thèse,*

M. BÉNARD

Vu : *Le Doyen,*

M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- AYERZA L., SOLARI et BERCONSKY. — Cyanose chronique due à une hypoventilation alvéolaire (oxygénation insuffisante du sang artériel) chez un sujet atteint de maladie d'Ayerza. *Arch. des mal. du cœur*, 24 avril 1931, pp. 209 à 228; et *Rev. Soc. de Méd. Int. y Soc. de Tisol.*, oct.-nov. 1930.
- AUBERTIN, LEVY et FOULON. — Disparition rapide de la cyanose, du souffle tricuspïdien et des œdèmes chez un « cardiaque noir », à la suite d'une abondante hémorragie interne. *Presse Médicale*, 7 avril 1928.
- ACHARD. — Les cardiaques noirs et artérites pulmonaires (leçon de clinique de l'hôpital Beaujon). *Bull. Médical*, 5 juin 1930.
- Le syndrome des cardiaques noirs dans les séquelles d'intoxication par les gaz de combat. *Bull. de l'Académie de Médecine*, 28 janv. 1930, t. CIII, n° 4; et *Journal des Praticiens*, 27 sept. 1930, n° 39, pp. 625-630.
- Le syndrome des cardiaques noirs. *Journ. de Méd. et de Chir. pratiques*, 25 juillet 1931, p. 505.
- ARRILLAGA. — La arteritis pulmonar — cardiacos negros, Buenos-Aires, 1925. *Pedro Gracia Ed.*, 274 pp., 1 fig.
- BENDA et FRIEDMAN. — Syphilis de l'appareil respiratoire, maladie d'Ayerza. *Encyclopédie Médico-chirurgicale*, pp. 6023-11.

CASTEX, CAPDEHOURAT et MAZZEI. — Rôle du facteur bronchique chez les « cardiaques noirs » d'Ayerza (broncho-pneumonie noire et maladie broncho-pneumocardiaque cyanotique). *Presse Médicale*, 4 décembre 1937; et *Bol. Acad. Nac. de Med. de Buenos-Aires*, nov. 1935; et *Prensa Med. Argent.*, 19 février 1936.

CASTEX, CAPDEHOURAT et DEVOTO. — Apnée volontaire dans la maladie broncho-pulmonaire cyanotique (maladie d'Ayerza) et dans la pléthore abdominale; variations dues à l'exercice, au changement de position et l'effet cardiorespiratoire. *Prensa Med. Argent.*, 29 juillet 1936.

CASTEX, CAPDEHOURAT et REPETTO. — Considérations cliniques au sujet d'un cardiaque noir d'Ayerza, basées sur leur physiopathogénie. *Arch. Méd. Chir. de l'Appareil Respiratoire*, n° 5, 1933, p. 385.

CASTEX et CAPDEHOURAT. — Chronologie et phénoménologie des altérations morbides chez les « cardiaques noirs » d'Ayerza (bronches, poumons et cœur). Lésions fondamentales et lésions accessoires. *Presse Médicale*, 17 février 1934; et *Prensa Med. Argent.*, 20 nov. 1932; et *Rev. Asoc. Med. Argent.*, février 1933.

— Physiopathogénie de la cyanose et communication d'un cas de broncho-pneumopathie chronique qui réalise le syndrome du « cardiaque noir ». *Prensa Med. Argent.*, 5 avril 1933 et 30 octobre 1932.

CAUSSADE et TARDIEU. — Artérite pulmonaire syphilitique chez un « cardiaque noir ». *Arch. Méd. Chir. de l'App. Respir.*, 1928; et *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 18 février 1928.

CLERC. — Artérites pulmonaires chroniques, maladie d'Ayerza. *Précis de Patho. Méd. — Cœur et vaisseaux*. Masson, éd., p. 144.

DURAND. — Endoartérite oblitérante primitive de l'artère pulmonaire (sclérose primitive). *Thèse de Paris*, 1927.

ESCUDERO. — Enfermedad de Ayerza, Buenos-Aires 1925, 119 pp., 4 fig.

— Les cardiaques noirs et la maladie d'Ayerza, *Arch. Mal. du cœur*, juillet 1926, pp. 439-445.

ENRIQUEZ et LAUBRY. — Pathologie de l'artère pulmonaire, maladie d'Ayerza. Laubry : *Maladie du cœur et des vaisseaux*, première partie, p. 1230.

FREEMAN. — Ayerza's disease, with report of case. *Irish Journ. Medic. Sci.*, juillet 1935, pp. 314-317.

FOLTZ. — Bases anatomiques de la maladie d'Ayerza. *Gior. d. r. Accad. di Méd. di Torino*, juillet-septembre 1933.

GINOULHIAC. — Syndrome typique d'Ayerza-Arrilaga d'origine syphilitique; étude clinique et anatomique d'un cas. *Policlinico. Sez. Méd.*, mai 1934.

GIROUX. — *Thèse de Paris*, 1910. Sclérose et athérome de l'artère pulmonaire.

HUGUENOT et COUMEL. — Maladie du « cardiaque noir » due à la guerre des gaz, 2 cas. *Société de Médecine Militaire Française*, bulletin mens. nov. 1935.

KONSTAM et TURNBULL. — Syphilis of lung with pulmonary arteritis (Ayerza's disease). *Lancet*, 12 oct. 1929, p. 756.

LEGRAND. — Maladie des cardiaques noirs. *Echo Médical du Nord*, 24 février 1935.

LENOBLE, HOULLIER et autres. — Maladie d'Ayerza, 2 cas. *Arch. Mal. du cœur*, avril 1927, p. 246.

LAUBRY et THOMAS. — Les lésions de l'artère pulmonaire et leurs conséquences au cours du rétrécissement mitral. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 23 avril 1926, p. 639.

- Les formes anatomo-cliniques des artérites pulmonaires chez les syphilitiques. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 14 janvier 1927, p. 18.
- NATHAN. — La maladie d'Ayerza; la cardiopathie noire. *La Presse Médicale*, 18 juin 1927.
- OLSEN et WILLIUS. — Clinic on cardia failure resulting from pulmonary hypertension (Ayerza's disease), complicated by arterial hypertension and marked obesity. *Proc. Staff. Meet., Mayo Clin.*, 8 février 1939, p. 89.
- PARETZKI and JORGENSEN. — Ayerza's disease; differentiation from pulmonary tuberculosis. *Med. Record*, 16 sept. 1936, p. 273.
- PEZZI. — Le signe de la danse hilaire. Sa signification et son importance dans la pathologie de l'artère pulmonaire. *La Médecine*, mars 1928, p. 449.
- PRUVOST. — Kystes aériens du poumon. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* (poumon), p. 6021 bis.
- RIVOIRE. — *Thèse de Paris*, 1931. Le syndrome des cardiaques noirs chez les gazés de guerre.
- RIBADEAU-DUMAS et CHABRUN. — Artérite pulmonaire du nourrisson. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1927, p. 402.
- SMITH. — Ayerza's disease. *The Journal of Pediatrics*, may 1939, p. 602.
- SHAW and GHAREEB. — Pathogenesis of pulmonary schistosomiasis in Egypt, with special reference to Ayerza's disease. *Journ. Path. and Bact.*, may 1938, pp. 401-424.
- SIGNORELLI. — Maladie d'Ayerza et artériosclérose de la circulation pulmonaire; étude clinique et anatomo-pathologique d'un cas. *Policlinico Sez. Méd.*, août 1932.
- SAPHIR. — Bands and ridges; relation to Ayerza's disease. *Arch. of Path.*, juillet 1932.

SEBILLEAU et URBAIN-MONNIER. — Un cas de maladie d'Ayerza. *Soc. Méd. Chir. des Hôp. de Nantes*, séance du 20 mars 1935, dans : *Gazette Médicale de Nantes*, avril 1935.

TREMOLIERES, TARDIEU et NATIVELLE. — Artérite pulmonaire subaigüe chez un syphilitique avec insuffisance mitrale. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 25 mai 1928.

THOMAS. — *Thèse de Paris*, 1927. Contribution à l'étude des affections acquises de l'artère pulmonaire.

VERGELY. — L'artérite pulmonaire. Les cardiaques noirs. *Journ. de Méd. de Bordeaux*, 1926, pp. 652-654.

VAQUEZ. — Sclérose de l'artère pulmonaire. *Paris Médical*, 1926, n° 27.

— Ayerza's disease; idiopathie cor pulmonale; cardiac cirrhosis of liver (cas records of the Massachusetts general hospital, antemortem and posmortem records as used in weekly clinicopathological exercises). *The New-England Journal of Medecine*, 11 may 1939, pp. 802-805.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
<i>Historique.</i>	11
Observation I.	20
Observation II.	24
<i>Etude clinique.</i> Les signes principaux.	28
— La cyanose.	28
— La polyglobulie.	29
— La dyspnée.	31
Les signes secondaires moins constants.	31
Les signes radiologiques.	34
<i>Evolution.</i>	36
<i>Anatomie pathologique.</i>	39
— Les lésions cardiaques.	39
— Les lésions de l'artère pulmonaire.	39
— Les lésions bronchiques et pulmonaires.	41
<i>Etiologie et pathogénie.</i>	44
Conclusion.	54
Bibliographie.	56
Schéma des radiographies.	21

